

EIN- UND ZWEIDIMENSIONALE
ECHOKARDIOGRAPHISCHE DIAGNOSTIK
BIKUSPIDER AORTENKLAPPEN

Reinhold Däubler

1979

Dissertations- und Fotodruck ANNELIESE SCHUBERT
Corneliusstraße 21 • 8000 München 5 • Telefon 268177

AUS DER KINDERKLINIK IM DR. v. HAUNERSchen KINDERSPITAL
DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
Direktor: Prof. Dr. K. BETKE
KINDERKLINIK FÜR HERZ- UND KREISLAUFERKRANKUNGEN
Direktor: Prof. Dr. K. BÜHLMEIER

EIN- UND ZWEIDIMENSIONALE
ECHOKARDIOGRAPHISCHE DIAGNOSTIK
BIKUSPIDER AORTENKLAPPEN

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Reinhold Däubler
aus Rain/Lech

München 1979

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter:	Prof. Dr. K. BÜHLMEIER
Mitberichterstatter:	Prof. Dr. K. BETKE
Dekan:	Prof. Dr. W. SPANN

Tag der mündlichen Prüfung: 2.10.1979



INHALTSVERZEICHNIS

1.	EINLEITUNG	5
	Die kongenitale bikuspidale Aortenklappe	5
1.1.	Historisches	5
1.2.	Pathologische Anatomie	5
1.3.	Häufigkeit und Komplikationen	6
2.	STAND DER HEUTIGEN DIAGNOSTIK	8
2.1.	Herzkatheterisierung und Angiokardiographie	8
2.2.	Echokardiographie	9
2.3.	Folgerungen und Zielsetzung der vorliegenden Arbeit	10
3.	METHODIK UND PATIENTENGUT	11
3.1.	Kombinierte ein- und zweidimensionale Echokardiographie	11
3.1.1.	Physikalisches Prinzip	12
3.1.2.	Untersuchungstechnik	14
3.1.2.1.	Das normale eindimensionale Echokardiogramm	14
3.1.2.2.	Das normale zweidimensionale Multielement-Echokardiogramm	19
3.2.	Patientengut	23
3.2.1.	Gesunde	23
3.2.2.	Operierte Patienten	23
3.2.3.	Patienten mit Aortenisthmusstenosen	24
3.2.4.	Patienteneltern	25
3.3.	Echokardiographische Untersuchung	25
4.	ERGEBNISSE	27
5.	DISKUSSION	29
6.	ZUSAMMENFASSUNG	38

7.	ABBILDUNGEN	41
8.	LITERATURNACHWEIS	56
9.	LEBENS LAUF	59

1. EINLEITUNG

DIE KONGENITALE BIKUSPIDE AORTENKLAPPE

1.1. HISTORISCHES

1844 wurde Paget (z.n.14) darauf aufmerksam, daß die kongenitale zweizipflige Aortenklappe zu Komplikationen neigt, aber er betrachtete sie nur als pathologische Kuriosität.

1858 postulierte Peacock (z.n.14), daß bikuspidale Aortenklappen dazu neigen, "... zu verdicken und zu verkalken ... zuerst zu stenosieren ... und dann insuffizient zu werden."

1886 beschrieb Osler (z.n.14,11) als Erster, daß an einer bikuspiden Aortenklappe häufig eine infektiöse Endokarditis abläuft.

Lewis und Grant (z.n.14) bestätigten 1923 und 1928 diesen Befund.

Erst in den letzten Jahren wurde die angeborene bikuspidale Aortenklappe als Ursache für ihre spätere Stenosierung verdächtigt (6,14).

1.2. PATHOLOGISCHE ANATOMIE

Bei einer zweizipfligen Aortenklappe ist aus Gründen der Schlußfähigkeit ein Klappensegel größer angelegt (21). Das größere weist in etwa 50 % eine Raphe an der Stelle auf, wo normalerweise die Kommissur verläuft (14,21). Diese Segelasymmetrie ergibt eine exzentrische Klappenöffnung und ist nicht nur angio-, sondern auch echokardiographisch das wesentlichste diagnostische Kriterium.

Die Raphe ist unterschiedlich ausgebildet und erreicht in vielen Fällen nicht den freien Klappenrand.

Ist sie oberflächlich, wird der aus der Verschmelzung resultierende Sinus geringfügig in zwei Teile unterteilt (21).

Das größere Segel kann nicht nur aus der Verschmelzung des rechts- mit dem linkskoronaren Segel entstehen, sondern auch durch die Verbindung zwischen dem rechten und dem akoronaren Segel (14), wobei der letztere Typ der häufigere ist (13; s. Abb.1).

Zwei Typen der angeborenen bikuspiden Aortenklappe lassen sich demnach unterscheiden:

Typ A mit anterior-posteriorer Kommissur, wobei hinter jedem Segel je eine Koronararterie entspringt, und

Typ B mit rechts-links verlaufender Kommissur, wobei beide Koronararterien vor dem vorderen Segel entspringen.

Sind Raphen vorhanden, so sind sie bei Typ A auf dem rechten und bei Typ B auf dem anterioren Segel nachweisbar (13,14; s. Abb.1).

1.3. HÄUFIGKEIT UND KOMPLIKATIONEN

Die angeborene zweizipflige Aortenklappe ist nach Roberts (14) die häufigste angeborene Fehlbildung des Herzens und der großen Gefäße. Je nach Untersucher kommt diese Klappenläsion in 0,5 bis 2 % vor (2,14), Knaben sind häufiger betroffen als Mädchen (11,14).

Das Leiden kommt in etwa der Hälfte der Fälle von Aortenisthmusstenosen als assoziierte Mißbildung vor (1, 7, 13, 17, 19, 20) und ist die häufigste Ursache für eine isolierte valvuläre Aortenstenose im Erwachsenenalter (4, 5, 13, 14, 15, 16).

In über 50 % ist mit Fibrosierung der Segel und schließlich Stenose und Verkalkung zu rechnen (11, 14).

2. STAND DER HEUTIGEN DIAGNOSTIK

Das Krankheitsbild der kongenitalen bikuspiden Aortenklappe ist seit langem bekannt, gleichwohl sind die diagnostischen Möglichkeiten noch begrenzt.

Nichtinvasive Methoden wie Auskultation, Phono- und Apexkardiogramm, Karotispulskurve, Elektro- und Vektorkardiogramm sowie Röntgenaufnahmen des Thorax lassen wohl Rückschlüsse auf eine Aortenklappenläsion zu, sind aber zur Bestimmung des Schweregrades zu unspezifisch und für eine Ermittlung der Klappenzipflichkeit wenig geeignet.

Genaue Angaben über die Anzahl der Aortenklappensegel, den Grad der Stenosierung und Inkompetenz einer bikuspiden Klappe sind traditionellerweise nur durch eine Herzkatheterisierung und Angiokardiographie möglich.

2.1. HERZKATHETERISIERUNG UND ANGIOKARDIOGRAPHIE

Die Herzkatheterisierung mit Messung des Druckgradienten an der Klappe ermöglicht die Feststellung des Stenosierungsgrades, während mit Hilfe der Angiokardiographie Aussagen über die Zipflichkeit, Segelasymmetrie, Beweglichkeit und Inkompetenzgrad möglich sind.

Die wesentlichsten angiokardiographischen Kriterien der bikuspiden Aortenklappe sind die unterschiedliche Segelgröße, insbesondere in der lateralen Projektion (13) mit Nachweis von lediglich zwei Sinus Valsalvae in der Diastole (18).

Die Ebene der Aortenklappe im Bereich der Basis der Sinus Valsalvae verläuft im Gegensatz zu den normalen bei den zweizipfligen Klappen annähernd horizontal. Der rechtscoronare Sinus liegt dabei etwas tiefer als der posteriore (18).

Auffallend häufig findet sich im Koronarangiogramm ein Linksversorgungstyp bei bikuspiden Klappen (10).

2.2. ECHOKARDIOGRAPHIE

Mit Hilfe der konventionellen Einzelelementechokardiographie gelang es in den letzten Jahren, die nichtinvasive Diagnostik bikuspidaler Aortenklappen zu verbessern (11, 12, 17).

Die ungleiche Segelgröße wird echokardiographisch nach Nanda et al. (11) durch den Exzentrizitätsindex, im folgenden EI genannt, angegeben. Dieser errechnet sich aus dem Quotienten des Aorteninnenwandradius zu Beginn der Diastole und dem minimalen Abstand des diastolischen Klappenschlußechos zur nächstgelegenen Aorteninnenwand (11, 12, 17) s. Abb. 2):

$$EI = \frac{y}{2} \times \frac{1}{x}$$

Normalerweise verläuft das diastolische Aortenklappenschlußecho zentral (s. Abb. 3), wobei EI-Werte von 1,0 bis 1,25 erreicht werden. Bei zweizipfligen Klappen liegt der EI zwischen 1,5 und 5,6 (11; s. Abb. 2).

Ein wesentlicher Nachteil der Einzelelementtechnik ist ihre eindimen-

sionale Darstellung und der Umstand, daß der genaue topographische Schallstrahlverlauf unbekannt und somit eine exakte räumliche Darstellung nicht möglich ist. Zweidimensionale Schnittbilder (ECHO-cardio-VISOR, Fa. Organon Teknica) dagegen ermöglichen die Sichtbarmachung des Herzens in seinem zeitechten Bewegungsablauf.

2.3. FOLGERUNGEN UND ZIELSETZUNG DER VORLIEGENDEN ARBEIT

Die Echokardiographie ist ein nichtinvasives Verfahren, das zunehmend auch im Bereich der kinderkardiologischen Diagnostik an Bedeutung gewinnt. Während die bisher bekannten Möglichkeiten der sogenannten Vorfelddiagnostik für die Beurteilung der bikuspiden Aortenklappen entweder zu ungenau oder von vorneherein ungeeignet sind, die Herzkatheterisierung hingegen für den Patienten belastend und mit Risiken verbunden ist, wäre die Echokardiographie bei ausreichender diagnostischer Sicherheit als nicht invasives Verfahren zur Früherkennung dieser häufigen Klappenläsion geeignet.

Die vorliegende Arbeit will den Nachweis führen, daß die Echokardiographie diese Erwartungen erfüllt. Weiter soll auf die Diagnostik der Läsion bei Kombination mit Aortenisthmusstenose sowie auf die Frage nach der Vererblichkeit bikuspider Aortenklappen eingegangen werden.

3. METHODIK UND PATIENTENGUT

3.1. KOMBINIERTE EIN- UND ZWEIDIMENSIONALE ECHOKARDIOGRAPHIE

Die Echokardiographie ist ein nichtinvasives, schmerzloses und, soweit bekannt, für den Patienten unschädliches Verfahren, bei dem Strukturen und formale Bewegungsabläufe des Herzens und seiner funktionellen Anteile mittels reflektierter Ultraschallwellen sichtbar gemacht werden. Die Untersuchung ist beliebig oft wiederholbar und hat sich als Screening angeborener Herzfehler bewährt. Aus diesen Gründen hat die Ultraschalldiagnostik in der Medizin einen weiten Anwendungsbereich gefunden und wird immer mehr auch in der pädiatrischen Kardiologie angewandt.

Keidel (z.n. 9) hat 1950 als Erster den Ultraschall in der kardiologischen Diagnostik eingesetzt. Grundlegende Erkenntnisse erarbeiteten Edler und Hertz im Jahre 1954 (z.n. 9) am Beispiel der Bewegungsmuster normaler und stenotischer Mitralklappen.

Feigenbaum (8) hat 1972 in den USA das diagnostische Spektrum der Echokardiographie bedeutend erweitert. Die Einführung zweidimensionaler Techniken (Multielementechokardiographie, mechanische und elektronische Segmentscanner) vergrößerten die diagnostische Aussagekraft entscheidend.

Neueste Computertechniken ermöglichen in letzter Zeit auch dreidimensionale Darstellungen.

Leider sind diese Verfahren aus Kostengründen nur wenigen kardiologischen Zentren vorbehalten.

3.1.1. Physikalisches Prinzip

Das physikalische Prinzip ist mit dem bekannten Echolotverfahren vergleichbar:

Ein Schallstrahl wird nach Reflexion am Meeresgrund wieder aufgefangen. Da seine Geschwindigkeit bekannt ist (ca. 1500 m/sec), läßt sich aus der Zeit, die der Schall benötigt hat, die Meerestiefe errechnen (9).

Ultraschall ist, per definitionem, Schall mit einer Frequenz über 20 000 Hertz, also jenseits der Hörgrenze des menschlichen Ohres. In der medizinischen Diagnostik verwendet man Frequenzbereiche von einigen Millionen (Mega-Hertz = mHz).

Schallwellen sind stehende Wellen, aufgebaut aus wechselnden Zonen von Kompressionen und Verdünnungen des Mediums. Eine einzelne Welle besteht aus einer Kompressions- und der darauf folgenden Verdünnungszone. Die Frequenz entspricht der Anzahl der Wellen in der Zeiteinheit und ist der Wellenlänge umgekehrt proportional: Je höher die Frequenz, desto kleiner ist die Wellenlänge (8).

Einige wichtige Eigenschaften machen Ultraschall, im Gegensatz zum hörbaren Schall, für die medizinische Diagnostik brauchbar:

Die hohe Frequenz führt zu einer Bündelung der Schallenergie, so daß ein Schallstrahl resultiert, der den Gesetzen der Reflexion und Refraktion gehorcht. Er kann mit großer Genauigkeit in eine bestimmte Richtung gelenkt werden, und er wird von sehr kleinen Strukturen reflektiert.

Der Durchmesser des beschallten Objektes muß dabei mindestens ein Viertel der Wellenlänge des Ultraschalls betragen, um ein Echo auszulösen. Aus diesem Grund ist das Auflösungsvermögen um so größer, je höher die Frequenz und je kleiner die Wellenlänge ist. Eine beliebige Steigerung der Frequenz ist aber nicht möglich, weil mit ihr auch der

Grad der Absorption zunimmt. Der Bereich von 2 bis 5 mHz stellt einen guten Kompromiß dar, weil hier einerseits Reflexion und Schallbündelung befriedigen, andererseits die Absorption noch nicht allzu sehr ins Gewicht fällt. Am besten geeignet für die Untersuchung älterer Kinder ist ein Schallkopf (Transducer) von 2 bis 4 mHz, für Kleinkinder von 3,5 bis 5 mHz und für Säuglinge von 5,5 bis 7,5 mHz (8, 9).

Die Fortpflanzung des Ultraschalls in einem homogenen Medium erfolgt geradlinig. An der Grenze zweier Medien unterschiedlicher Dichte, oder akustischer Impedanz (entspricht Dichte des Mediums, welche die Schallgeschwindigkeit bestimmt) wird er teilweise reflektiert. Beinahe alle Ultraschallmethoden in der medizinischen Diagnostik beruhen auf diesem Prinzip.

Die Menge des reflektierten Schalls hängt ab vom Grad des Unterschiedes zwischen den Medien und von der Wellenlänge. Je größer dieser Unterschied und je kleiner die Wellenlänge, desto mehr Schall wird reflektiert. Der Grad der Reflexion hängt außerdem davon ab, wie der Schall die Grenzflächen der Medien trifft, und wie groß der Einfallswinkel ist. Je näher dieser bei 90° liegt (T-Scanning), desto höher ist der Anteil des reflektierten Schalls, d.h. ein optimales Echo reflektiert wird, da jetzt der Schallstrahl das Objekt perpendicular trifft.

Ein Nachteil der Methode ergibt sich aus der Tatsache, daß Ultraschall von gasförmigen Medien nahezu vollständig reflektiert wird, weshalb eine Untersuchung von Luft enthaltenden Körperteilen oder durch diese hindurch erheblich erschwert, oder auch unmöglich wird. Deshalb wird der Schallkopf (Transducer) durch ein luftblasenfreies Kontaktgel mit der Untersuchungsstelle verbunden (8).

Die Erzeugung des Ultraschalls erfolgt in sogenannten piezoelektrischen

Elementen, die ihre Form unter dem Einfluß eines elektrischen Feldes ändern. Quarz war eine der ersten Substanzen, bei denen man diese Eigenschaft entdeckte. Quarzkristalle in einem elektrischen Feld ziehen sich zusammen bzw. dehnen sich aus und produzieren dabei Kompressionen und Verdünnungen des umliegenden Mediums, also Schallwellen. Umgekehrt führt der Kontakt mit Schallwellen zur Erzeugung von elektrischem Strom, so daß der Schallkopf (Transducer) sowohl zur Aussendung als auch zum Empfang eines Schallsignales verwendet werden kann, was von großer praktischer Bedeutung ist. Dabei werden etwa 1000 Impulse eine Mikrosekunde lang gesendet, während die restliche Betriebszeit, nämlich 99,9 %, der Schallkopf als Empfänger arbeitet (8).

3.1.2. Untersuchungstechnik

3.1.2.1. Das normale eindimensionale Echokardiogramm

Bei dieser Untersuchung enthält der Schallkopf nur ein piezoelektrisches Element mit einem Durchmesser von etwa 1,5 cm. Der Patient liegt mit etwa um 30 Grad angehobenem Oberkörper auf dem Rücken oder in Linksseitenlage. Der Schallkopf wird auf der Thoraxvorderwand zwischen dem fünften und zweiten Interkostalraum links parasternal, also über dem Mediastinum, aufgesetzt, da hier möglichst wenig Luft enthaltendes Lungengewebe zwischen Herz und Thoraxwand liegt (s. Abb. 4). Dieses Areal wird auch "akustisches Fenster" oder "Echofenster" genannt und kann durch maximale Expiration erweitert werden. Dabei wird der Transducer, ähnlich einem Taschenlampenkegel, langsam geschwenkt (Sweep; s. Abb. 5 und 6). Das Schallbündel trifft so nacheinander verschiedenste intrakardiale Strukturen und kann zum Beispiel von der Aorta ascendens über die Aorten- und Mitralklappe bis zur Herzspitze bewegt werden (s. Abb. 5 und 6).

Hierdurch können strukturelle Beziehungen, so zum Beispiel die Kontinuität zwischen Aortenhintewand und vorderem Mitralsegel, oder Aortenwand und interventrikulärem Septum erkannt werden (s. Abb. 5 und 6).

Die im Durchschnitt 15 Minuten dauernde Untersuchung stellt auch für Patienten in kritischem Zustand, zum Beispiel Neugeborene nach einer Herzoperation, keine Mehrbelastung dar. Eine Sedierung ist nicht nötig.

Setzt man den Schallkopf senkrecht auf den Thorax auf, so durchmißt bzw. durchdringt der Schallstrahl von vorne nach hinten folgende Strukturen:

Thoraxvorderwand, Vorderwand des rechten Ventrikels, rechtsventrikuläres Kavum, interventrikuläres Septum, linksventrikuläres Kavum, vorderes und hinteres Mitralsegel, Hinterwand des linken Ventrikels mit Endo- und Epi-Perikard (8; s. Abb. 3 bis 6).

Diese topographische Nacheinander-Darstellung verschiedener intrakardialer Strukturen ist mit der Tomographie in der Röntgendiagnostik vergleichbar (8, 9).

Die Darstellung der reflektierten Schallwellen kann auf verschiedene Arten (Modes) erfolgen (8, 9; s. Abb. 6):

1. A-Mode (= Amplituden-Mode)

Die Abbildung der Einzelechos erfolgt in direkter Abhängigkeit von der Schallenergie derselben als Spitzen mit unterschiedlichen Amplituden (s. Abb. 12).

2. B-Mode (= Brightness-Mode)

Die Spitzen der unterschiedlichen Amplituden werden hierbei in Punkte unterschiedlicher Helligkeit umgewandelt, die als Aufsicht der um 90 Grad gedrehten A-Mode zu verstehen sind.

3. M-Mode (= Motion-Mode)

Durch Hinzuziehung des Zeitfaktors werden die B-Mode-Signale in das Time-Motion-Verfahren umgewandelt, wobei es möglich wird, Bewegungsabläufe der beschallten Strukturen zu erhalten. Ein ruhendes Echo wird zum Beispiel als Strich dargestellt, ein hin- und herpendelndes als Wellenlinie. Variiert man die Transducer-Winkelung, so können fast alle intrakardialen Strukturen wie beide Ventrikel, der linke Vorhof, die beiden AV- und Semilunarklappen, Aorta ascendens sowie Teile des Endo-, Epi- und Perikards zur Darstellung gebracht werden (s. Abb. 3 bis 6).

Die Mitralklappe

Ihr vorderes Segel ist verhältnismäßig leicht aufzufinden und dient als Orientierungspunkt für die weitere echokardiographische Untersuchung. Ihr Echo weist im diastolischen Verlauf eine charakteristische M-Form auf. Edler (3) hat diesen von A bis F bezeichnet. Aufgrund der anterioren Bewegungsrichtung des Herzens während der Systole laufen die geschlossenen Mitralsegel in dieser Phase allmählich dem Transducer entgegen (C-D) und trennen sich in der frühen Diastole sehr rasch bis zum E-Punkt. Die Linie D-E entspricht der schnellen Ventrikelfüllungsphase. Im weiteren Verlauf der Diastole erfolgt wieder eine partielle Schließungsbewegung der Segel (E-F), die durch eine erneute Öffnung der Segel während der Vorhofkontraktion in der späten Diastole unterbrochen wird (A-Punkt). Bis zum endgültigen Klappenschluß bewegen sich die beiden Segel dann wieder aufeinander zu (B-C). Aufgrund seiner kleineren Fläche macht das hintere Mitralsegel spiegelbildliche Öffnungsbewegungen geringerer Amplitude (s. Abb. 3 und 7). Die Chordae tendineae der Mitralklappe lassen sich als dünne Echolinien unterhalb der Mitralklappe über der freien Hinterwand des linken Ventrikels registrieren (s. Abb. 3 und 7).

Die Aortenklappe

Die Ebene der Aortenklappe liegt beinahe rechtwinkelig zur vorderen Thoraxwand, so daß der Ultraschallstrahl ein vorderes (rechtscoronares) und ein hinteres (acoronares) Segel trifft. Die Bewegung der Aortenwurzel erfolgt in der Systole nach anterior und in der Diastole nach posterior.

Öffnung und Schluß der Klappensegel erfolgen abrupt. Während der gesamten Ventrikelsystole bleiben die Segel offen und sind als parallele, dicht an der jeweiligen Aorteninnenwand verlaufende Echolinien darstellbar. Hieraus resultiert eine kastenförmige Echokonfiguration (s. Abb. 3 und 7).

In der Diastole stellt sich die geschlossene Aortenklappe durch ein im Aortenlumen zentral verlaufendes Echo dar. Das linkscoronare Segel sieht man oft während der frühen Systole zentral im Aortenlumen, wo es die offenen Segel zu halbieren scheint. Sein Abstand zur Aortenwand läßt sich trotz Transducerwinkel-Änderung nicht signifikant verändern.

Die Messung der maximalen Klappenöffnung erfolgt in der frühen Systole durch Ermittlung des Abstandes zwischen den Innenrändern des jeweiligen Klappensegels (s. Abb. 3 und 7). Der Durchmesser der Aortenwurzel wird enddiastolisch gemessen, und zwar vom jeweiligen anterioren Rand der vorderen bzw. hinteren Aortenwand. Sichere Rückschlüsse auf den Grad einer eventuellen Klappenstenosierung sind aus Gründen der Transducerangulation mit eindimensionaler Technik nicht möglich.

Das interventrikuläre Septum

In seinem superioren, membranösen Anteil macht es passiv den Bewe-

gungsablauf der Aortenvorderwand mit, da beide Strukturen miteinander verbunden sind. Der Mittelteil des Septums bildet die Umschlagzone für den kaudalen Abschnitt, der sich als Anteil der konzentrischen Muskelfaserverkürzung in der Systole nach posterior, in Richtung auf die freie, linksventrikuläre Hinterwand bewegt (s. Abb.3).

Eine deutliche Abgrenzung der rechtsventrikulären Oberfläche des interventrikulären Septums ist oft nicht möglich, weil sich das Bild durch die Chordae tendineae, Anteile des posterioren Trikuspidalsegels, oder Muskeltrabekel verändern kann.

Die linksventrikuläre Hinterwand

Diese läßt sich in ein Endo-, Myo- und Epi-Perikardecho differenzieren. Die letzten beiden Strukturen bilden zusammen die am weitesten posterior gelegene, auffallend dichte sonographische Herzbewegung (s. Abb.3).

Die Durchmesser beider Ventrikel sowie die Dicke des interventrikulären Septums und der freien linksventrikulären Hinterwand mißt man in Höhe beider Mitralsegel, um wegen der Kleinheit des hinteren Mitralklappensegels reproduzierbare Messungen zu erhalten.

Zur Bestimmung einer linksventrikulären Hypertrophie wird die freie linksventrikuläre Hinterwand und die interventrikuläre Septumdicke enddiastolisch bestimmt.

Entsprechend der konzentrischen Muskelfaserverkürzung bewegt sich die freie linksventrikuläre Hinterwand während der Ventrikelsystole dem interventrikulären Septum entgegen, wobei ihre Dicke zunimmt und sich der linksventrikuläre Durchmesser entsprechend verkleinert.

Aus den systolisch und diastolisch gemessenen Diametern des linken Ventrikels sind Rückschlüsse auf seine Funktion möglich.

Der Punktemarkierung im Echokardiogramm entspricht auf der horizontalen Achse eine halbe Sekunde und auf der vertikalen ein Zentimeter (s. Abb.3).

Der linke Vorhof

Er liegt hinter der Aorta ascendens und oberhalb der Mitralklappe. Sein Durchmesser wird am Ende der Ventrikelsystole bestimmt. Aus Gründen der Standardisierung müssen gleichzeitig die Aortenklappenregel sichtbar sein. Die Messung erfolgt von der Außenseite der Aortenhinterwand zum Endokard der linksatrialen Hinterwand.

Auf die Darstellung weiterer intrakardialer Strukturen wird nicht eingegangen, weil sie für die vorliegende Arbeit nicht relevant sind.

3.1.2.2. Das normale zweidimensionale Multielement-Echokardiogramm

Die zweidimensionale Multielementechokardiographie (ECHO-cardio-VISOR, Fa. Organon Teknica) ist eines der zweidimensionalen Verfahren und erlaubt die Darstellung sofort sichtbarer Schnittbilder des schlagenden Herzens in seinem zeitlichen Bewegungsablauf, ähnlich der Cineangiocardigraphie (s. Abb.8).

Der entscheidende Vorteil dieser Technik gegenüber der Einkristalluntersuchung ist die Erweiterung des Gesichtsfeldes und die somit mögliche Raumorientierung.

Der Schallkopf ist aus 20 Einzelementen aufgebaut, die in Reihe ange-

ordnet sind und im Wechsel aktiviert werden. Die Auflagefläche beträgt für Säuglinge 6 x 1 cm und für Kleinkinder 8 x 1 cm.

Selektiv kann jedes beliebige Einzelement angewählt und die jeweilige M-Mode-Information erhalten werden. Hierdurch ist es möglich das zweidimensionale Herzschnittbild durch eine detaillierte Darstellung spezifischer Herzstrukturen beliebig zu ergänzen.

Das zweidimensionale Schnittbild kann mit Untersuchungsdatum, Patienten-Code und synchron mitlaufendem EKG mittels Bandspeicher aufgenommen und auf einem Videorecorder abgespielt werden (s. a. Abb.13).

Außerdem besteht die Möglichkeit, in bestimmten Phasen des Herzzyklus, zum Beispiel enddiastolisch, Polaroidfotos zu erhalten (s. Abb.9 und 13).

Die M-Mode-Information wird auf einem Faseroptischreiber zur sofortigen Auswertung sichtbar gemacht, kann aber ebenfalls direkt fotografiert werden.

In der pädiatrischen Kardiologie haben sich folgende vier Positionen bewährt:

Position 1

Das obere Ende der Transducerspitze liegt an der linken kostosternalen Grenze, das untere Ende etwa 30 Grad von der Mittellinie entfernt. Somit entspricht der Transducer der Längsachse des Herzens, oder dem Verlauf des aorto-apikalen Sweeps der Einzelementtechnik (8; s. Abb.9 und 13).

Vorder- und Hinterwand der Aortenwurzel werden in dieser Position

als etwa zur Thoraxwand parallel verlaufende Echolinien sichtbar, welche sich parallel verlaufend systolisch nach anterior und diastolisch nach posterior bewegen. Die Aortenklappensegel stellen sich während ihres Schlusses als zentrales Aortenecho dar. Die Öffnungs- und Schließungsbewegungen der Segel sind in vielen Fällen sichtbar. Hinter der Aorta ascendens liegt der linke Vorhof, dessen Durchmesser normalerweise dem der aufsteigenden Aorta entspricht. Das vordere Mitralsegel steht mit der Aortenhinterwand in Verbindung, das interventrikuläre Septum mit der Aortenvorderwand.

Die Öffnungs- und Schließungsbewegungen beider Mitralsegel entsprechen denjenigen beim Händeklatschen.

Die Chordae tendineae und ihre Verbindung mit den Papillarmuskeln können häufig differenziert werden. Eine Beurteilung des interventrikulären Septums ist in seinem ganzen Verlauf möglich. Seine Kontraktionen ergeben zusammen mit denjenigen der freien linksventrikulären Hinterwand ein Schnittbild des linken Ventrikels, welches ähnlich einer linksventrikulären Angiokardiographie Aussagen über seine Funktion zuläßt.

Rechter Ventrikel und rechtsventrikulärer Ausflußtrakt nehmen den anterioren bzw. den anterior-superioren Bildanteil ein. Das gesamte Schnittbild entspricht der seitenverkehrten Angiokardiographie im rechts-anterioren, schrägen Strahlengang.

Position 2

Der Transducer liegt horizontal im dritten oder vierten Interkostalraum parasternal. Sein oberes Ende weist zur rechten Seite des Patienten. Die Trikuspidalklappe liegt in dieser Position vorne und oben. Das interventrikuläre Septum trennt beide Ventrikel und verläuft schräg von vorne-unten nach hinten-oben.

Das vordere Mitralsegel wird durch die Weite des linksventrikulären Ausflußtraktes vom interventrikulären Septum getrennt.

Durch Verschiebung in die Position 4 (s. unten) können die Kontinuitäten der verschiedenen Strukturen überprüft werden (s. Abb. 9).

Position 3

Das obere Ende des Transducers liegt unter der linken Klavikula, sein unteres im dritten Interkostalraum links am linken Rand des Sternums.

Das septale Trikuspidalsegel ist hier am besten dicht unterhalb des rechtsventrikulären Ausflußtraktes erkennbar, während die Pulmonalklappe im vorderen oberen Bildabschnitt liegt.

Die Aorta verläuft schräg von links nach rechts und ist nur teilweise darstellbar (s. Abb. 9).

Position 4

Der Transducer liegt im zweiten Interkostalraum links parasternal, mit seinem oberen Ende nach rechts zeigend. In dieser Position kann die normale Orientierung der großen Gefäße beurteilt werden. Da beide Gefäße in ihrem Ursprung quer getroffen werden, stellt sich die Aorta als kreisrunde Struktur dar, weil sie in etwa parallel zur vorderen Thoraxwand aufsteigt.

Die Pulmonalarterie verläuft von links unten vorne nach rechts oben und hinten, so daß der rechtsventrikuläre Ausflußtrakt bzw. der Stamm der Pulmonalarterie als wurstförmige Struktur vor der Aorta zur Darstellung kommt. Durch Abwinkelung des Transducers nach oben kann die Pulmonal- bzw. nach unten die Aortenklappe dargestellt werden (8; s. Abb. 9 und 13).

Für die vorliegende Arbeit wurde neben der Einzelelementechokardiographie vor allem die Position 1 und 4, in Ausnahmefällen auch die Position 2 und 3 angewandt.

3.2. PATIENTENGUT

Insgesamt wurden 85 Patienten untersucht, welche den folgenden vier Gruppen zuzuordnen sind:

3.2.1. Gesunde

Zur Bestimmung eines normalen EI wurden 20 herzgesunde Kinder, 7 Buben und 13 Mädchen im Alter von 6 Jahren und 10 Monaten bis 12 Jahre und 8 Monate, im Mittel 9 Jahre und 3 Monate alt, untersucht.

3.2.2. Operierte Patienten

Die zweite Patientengruppe bestand aus 19 Kindern, 16 Buben und 3 Mädchen, bei denen vor 1 Monat bis zu 13 Jahren, im Mittel vor 3 Jahren und 9 Monaten eine stenosierte bikuspide Aortenklappe kommissurotomiert worden war. Zwei von ihnen waren auch präoperativ echokardiographisch untersucht worden.

Bei dieser wichtigsten Gruppe wurden strenge Auswahlkriterien angewandt, welche letztlich die relativ geringe Anzahl von nur 19 Patienten zur Folge hatten:

Es handelt sich ausschließlich um Kinder, bei denen die Diagnose "Bikuspide Aortenklappe" schriftlich im Operationsbericht vermerkt war; leider waren die Angaben über die intraoperativ vorgefundenen Klappenstrukturen für diesen Auswahlmodus nicht ausreichend.

Alle Patienten wurden mit dem zweidimensionalen Linear Array System der Fa. Organon untersucht, die Aortenklappe in der Längs- und Horizontalachse dargestellt und schließlich von der Aortenklappe ausgehend selektiv mittels 5 Segmenten jeweils nach kranial und kaudal durch M-Mode-Technik untersucht.

3.2.3. Patienten mit Aortenisthmusstenosen

Die dritte Patientengruppe bestand aus 31 Kindern mit Aortenisthmusstenosen, die untersucht wurden, um echokardiographisch die Häufigkeit einer Kombination mit einer bikuspiden Aortenklappe zu ermitteln. 26 Untersuchungen erfolgten in unterschiedlichen zeitlichen Intervallen nach Resektion der Aortenisthmusstenose, 2 nach Diagnosestellung durch Herzkatheteruntersuchung und Angiokardiographie und bei einem Patienten bestand die klinische Verdachtsdiagnose.

Zwei Echokardiogramme wurden wegen unzureichender Darstellung der Aortenklappe nicht berücksichtigt. Die verbliebenen 29 Kinder waren zwischen 6 Tagen und 23 Jahren alt, im Mittel 10 Jahre und 10 Monate, wobei es sich um 20 Knaben und 9 Mädchen handelte.

3.2.4. Patienteneltern

Zusätzlich wurden in einer begonnenen vierten Studie die Elternpaare von 8 Kindern mit bikuspiden Aortenklappen echokardiographisch untersucht. Die Fragestellung galt der Vererblichkeit dieser Läsion, wobei die geringe Anzahl von untersuchten Patienteneltern keine statistisch haltbaren Ergebnisse bringt; es sollte sich hier auch nur um eine Zusatzuntersuchung, einen Denkanstoß für vielleicht eine weitere Arbeit handeln.

3.3. ECHOKARDIOGRAPHISCHE UNTERSUCHUNG

Die echokardiographische Untersuchung wurde in Rückenlage der Patienten auf einem Untersuchungstisch durchgeführt; in wenigen Fällen wurde zusätzlich in Linksseitenlage untersucht.

Alle Patienten der Gruppe 1 bis 4 wurden nach o.g. M-Mode-Untersuchungstechnik echokardiographisch untersucht.

Zusätzlich wurde die 2. Patientengruppe (Zustand nach Kommissurotomie einer bikuspiden Aortenklappe) in folgender Weise untersucht:

1. Multiscanner in Position 1 (evtl. auch in den Positionen 2, 3, 4) mit Anfertigung von Polaroid-Fotos (s. Abb. 9 und 13).
2. Multiscanner mit Singleschaltung in Aortenklappenebene, wobei nach deren Einstellung unter fortlaufender Registrierung fünf Elemente nach kranial und anschließend nach kaudal geschaltet und registriert wurden (s. Abb. 14 und 15).
3. Singletechnik (A-Mode) mit Anfertigung eines Fotos der Mitralklappenimpulse (Abb. 12).

4. Synchronschreibung in Singletechnik von Echokardiogramm, Apexkardiogramm, Karotispulskurve und Phonokardiogramm (s. Abb.11).

Diese Untersuchungen sind für weiterführende Arbeiten gedacht und wurden vorläufig nicht analysiert.

5. Im Anschluß an die Untersuchung wurden die Patienten gewogen, da das Körpergewicht für die Auswertung der Ergebnisse einen wichtigen Parameter darstellt.

4. ERGEBNISSE

Die Berechnung des EI bei 20 herzgesunden Kindern (7 Buben und 13 Mädchen, im Mittel 9 Jahre und 3 Monate alt) ergab Werte zwischen 1 und 1,7, im Mittel 1,07 (s. Abb. 2 und 3).

Die entsprechenden Werte der 2. Patientengruppe, die aus 19 Kindern (16 Buben und 3 Mädchen, im mittleren Alter von 3 Jahren und 9 Monaten) bestand, mit Zustand nach Kommissurotomie einer stenosierten bikuspiden Aortenklappe, ergaben EI-Werte zwischen 1,08 und maximal 3,38, im Mittel 2,08. Unter dem angenommenen Grenzwert von 1,5 lagen lediglich 3 Indizes mit 1,08, 1,18 und 1,43. Bei den beiden prae- und postoperativ untersuchten Patienten lag der EI-Wert postoperativ bei 2,0, praeoperativ bei 3,67 bzw. bei dem zweiten Patienten bei 1,78 und 1,56 (s. Abb. 2, 10, 14 und 15).

Das diastolische Klappenecho war 8 mal nach anterior und 11 mal nach posterior verschoben. Multiple frühdiastolische Echos wurden 15 mal gefunden, einmal lediglich 1 Echo und einmal 2 dicht nebeneinander liegende Echolinien (s. Abb. 2, 10, 14 und 15).

Eine Aorteninsuffizienz - kenntlich an den Oszillationen der Mitralsegel (s. Abb. 11 und 12) - wurde in 15 Fällen gefunden, wobei in 11 Fällen beide Segel Oszillationen aufwiesen. In einem Fall lagen diskrete Vibrationen des anterioren Segels bei negativem Auskultationsbefund vor. Zweimal oszillierte das anteriore Segel und einmal war der Befund nicht eindeutig, weil eine zusätzliche Mitralstenose bestand. Klinisch mußte in diesem Fall eine Aorteninsuffizienz vermutet werden.

Bei der 3. Patientengruppe (31 Kinder mit Aortenisthmusstenose) bestand echokardiographisch in 14 Fällen = 48 % Anhalt für eine biskus-

pide Aortenklappe. 10 mal war das diastolische Aortenklappenecho nach anterior und 4 mal nach posterior verschoben.

Bei 3 Kindern bestanden echokardiographische Hinweise auf eine Aorteninsuffizienz, wobei in zwei zusätzlichen Fällen der Befund fraglich war, weil außerdem echokardiographisch eine Mitralstenose bestand.

Die Untersuchung der Eltern von 8 Kindern mit entweder intraoperativ oder echokardiographisch nachgewiesenen bikuspiden Aortenklappen ergaben bei negativem klinischen Untersuchungsbefund normale Aortenklappenechos mit zentralem diastolischem Aortenklappenschlußecho (s. Abb. 3).

Die 19 Kinder mit kommissurotomierten bikuspiden Aortenklappen (Gruppe 2) wurden zusätzlich zur eindimensionalen Untersuchung noch mit einem zweidimensionalen Linear-Array-System untersucht und die Aortenklappe in Position 1 eingestellt. In allen Fällen fiel auf, daß die Aorta poststenotisch dilatiert war, insbesondere nach anterior, so daß der normalerweise schon bestehende Winkel zwischen Aortenvorderwand und dem interventrikulären Septum deutlich verkleinert wurde (s. Abb. 9 und 13).

Da mit diesem System die Aortenklappe unter Sichtkontrolle selektiv dargestellt werden kann, wurden von ihrer Einstellung ausgehend fünf nebeneinander liegende Elemente nach kranial und kaudal nacheinander dargestellt, wobei die Umschaltung manuell geschah mit entsprechend unterschiedlichem Zeitabschnitt. Entsprechend der M-Mode-Darstellung war im Längsschnitt das Aortenklappenschlußecho exzentrisch. Außerdem entstand das für bikuspiden Aortenklappen typische Phänomen, daß mit M-Mode-Technik einerseits die Aortenklappe, andererseits aber klappenbasistahe Anteile des anterioren Mitralsegels dargestellt werden können (s. Abb. 14 und 15).

5. DISKUSSION

PATHOLOGISCHE ANATOMIE

Die bikuspidale Aortenklappe kann angeboren oder erworben sein (21).

Nach Radford (12) besitzt sie funktionell nur zwei Segel (s. Abb. 1).

Anatomisch können vorliegen:

zwei angedeutete Segel; zwei Segel, auf deren einem eine Raphe vorhanden ist; zwei verschmolzene Segel einer anscheinend trikuspiden Klappe in der Weise, daß funktionell zwei Segel resultieren.

Waller (21) beschreibt 1973 die angeborene Form wie folgt:

Bei der bikuspiden Aortenklappe ist ein Segel größer als das andere, es besteht eine Asymmetrie beider Segel, wobei das größere eine Raphe an seinem aortalen Rand enthält. Ist die Raphe oberflächlich, wird der aus der Verschmelzung resultierende Sinus geringfügig in zwei Teile unterteilt. Dieses Erscheinungsbild nennt Waller die "klassische kongenitale bikuspidale Aortenklappe".

Die angeborene Form des Vitiums ist dann anzunehmen, wenn

1. die Raphe an der Stelle lokalisiert ist, wo normalerweise die Kommissur sein würde;
2. die Länge desjenigen Segels, welches keine Raphe enthält, deutlich unter der des anderen liegt;
3. der freie Rand des verschmolzenen Segels gerade oder gekräuselt und frei von knotenförmigen Verdickungen ist;
4. der Schließungsrand der verschmolzenen Segel bei Betrachtung vom Ventrikel her entweder die Kontur eines einzelnen Semilunarsegels oder eine oberflächliche Furche zeigt, welche die Verbindungsstelle der beiden Segel anzeigt;
5. die Raphe isoliert an der Aortenwand gelegen ist, oder sich verschie-

den weit auf das Segel erstreckt, in jedem Fall aber den Sinus valsalvae in zwei gleich große Areale unterteilt (14).

Lewis und Grant (z.n.14) fanden 1923 im Unterschied hierzu, daß die Verschmelzung nicht nur zwischen dem rechts- und linkskoronaren, sondern auch zwischen dem rechts- und akoronaren Segel stattgefunden haben kann. Sie wiesen darauf hin, daß das unterteilte Segel größer als ein normales, aber kleiner als zwei normale sei (z.n.13, 14).

Dieser Befund stimmt mit neueren Untersuchungen überein (11, 12, 13, 14), wonach eine biskuspide Aortenklappe asymmetrisch ist.

Roberts und Elliot (13) teilen die angeborene Form der zweizipfligen Aortenklappe in zwei Typen ein (s. Abb.1):

Typ A: Die Segel sind rechts und links gelegen, die Kommissuren verlaufen anterior-posterior, und eine Koronararterie entspringt hinter jedem Segel.

Typ B: Die Segel sind posterior und anterior gelegen, die Kommissuren verlaufen rechts-links und beide Koronararterien entspringen vor dem vorderen Segel.

Diese Klassifizierung stützt sich auf eine Autopsiestudie an 49 Fällen mit angeborener bikuspider Aortenklappe, welche unter 371 Obduktionen von Patienten mit schweren Herzklappenfehlern vorkamen. Typ A und B waren gleich häufig, eine Raphe fand sich in 50 %, bei Typ A am rechten und bei Typ B am anterioren Segel (s. Abb.1).

Diese Typisierung wurde angiokardiographisch bestätigt (18).

Die erworbene Form der biskuspiden Aortenklappe aufgrund rheumatischer Ätiologie ist wegen der bekannt langen Latenzzeit bis zur klinischen Manifestation für die Kinderkardiologie ohne Bedeutung.

Absolut zuverlässige Unterscheidungskriterien angeborener und erworbener bikuspidaler Aortenklappen gibt es bisher nicht. Mit größter Wahrscheinlichkeit liegt die kongenitale bikuspidale Aortenklappe klinisch dann vor, wenn die Diagnose in der Kindheit gestellt wurde (17). Roberts (16) kommt zu dem Schluß, daß ein anatomisch isolierter Aortenklappenfehler eine nicht-rheumatische Ätiologie aufweist, wobei er sich auf eine Autopsiestudie an 400 Patienten mit funktionell schwerem Herzklappenfehler stützt. Hiervon waren 163 isolierte Aortenklappenstenosen. Diese wiesen in keinem einzigen Fall Aschoff-Körperchen auf, und in weniger als 1 % andere Zeichen einer rheumatischen Ätiologie.

HÄUFIGKEIT UND KOMPLIKATIONEN

a. Häufigkeit - isoliert

Bezüglich der Häufigkeit dieser Klappenmalformation kommen die verschiedenen Untersucher zu sehr ähnlichen Ergebnissen:

Roberts (14) bezeichnet die bikuspidale Aortenklappe als die "häufigste angeborene Mißbildung des Herzens und der großen Gefäße". Er fand unter 400 Autopsien von Patienten mit Herzklappenfehlern 18 % funktionell abnorme bikuspidale Aortenklappen und bei einem pathologischen Untersuchungsgut von 1440 Patienten ohne andere Herzläsion 0,9 % solcher Klappen, die anscheinend eine normale Funktion aufgewiesen hatten.

Osler (z.n.14) berichtet über 0,85 % funktionell normale bikuspidale Aortenklappen und zusätzlich 1 % nach Endokarditis bei 800 Autopsien.

Lewis und Grant (z.n.14) fanden 1923 bei 215 aufeinanderfolgenden Autopsien 1,4 % funktionell normale, Grant et al. 1928 (z.n.14) bei 1350 Sektionen 0,89 % und Wachoupe 1928 (z.n.2) bei 9966 Autopsien 0,5 % bikuspidale Aortenklappen.

Das Vorkommen des Vitiums dürfte also zwischen 0,5 und 1 % in der Gesamtbevölkerung betragen.

b. Häufigkeit -

assoziiert mit Herz-Gefäß-Mißbildungen

Sehr oft findet man bikuspidale Aortenklappen mit Aortenisthmusstenosen kombiniert. Tawes et al. (20) fand bei 27 % aus 119 pädiatrischen Obduktionsfällen mit der Todesursache "Aortenisthmusstenose" eine angeborene zweizipflige Aortenklappe, Reifenstein (z.n.19) fand 42 %, Smith (19) 74 %, Becker et al. (1) geben eine mittlere Häufigkeit von 46 % an.

In der vorliegenden Studie ergab sich eine Häufigkeit von 48 % bei 29 Kindern in Patientengruppe 3, wobei die Diagnose echokardiographisch gestellt wurde.

c. Komplikationen

Die Komplikationsrate liegt hoch. Roberts (14) nimmt an, daß jede zweite derartig mißgebildete Klappe klinisch manifeste Beschwerden nach sich zieht. Er beruft sich dabei auf zwei Autopsiestudien, wovon die eine 400 Patienten mit schweren Herzklappenfehlern umfaßte, die andere 1440 Patienten ohne andere Herzläsion.

Unter diesen 1840 Autopsien fand er 85 Patienten mit bikuspiden Aortenklappen, wovon 72 % eine Stenose mit oder ohne Insuffizienz und 13 % eine reine Insuffizienz aufwiesen.

Während die Ursachen der Komplikationen nach Ansicht einiger Autoren (13, 14) unklar sind, geht Edwards (4) auf die mechanische Funktion bikuspidaler Aortenklappen ein. Nach ihm stellt der freie Rand einer normalen trikuspiden Klappe eine bogenförmige Linie dar, deren tatsächliche Länge größer ist als die gerade Verbindungslinie zwischen ihren Enden. Diese Überlänge erlaubt den Segeln, sich während der Öffnung und Schließung der Klappe frei zu bewegen. Wäre der freie Rand des Segels einer kongenitalen bikuspiden Aortenklappe eine gerade Linie, könnte diese sich während der Ventrikelsystole nicht öffnen. Deshalb muß eines der Segel größer als das andere sein, um eine Überlappung zu ermöglichen, was aber andererseits einen abnormen Kontakt zwischen den beiden Segeln erzeugt, woraus zunächst eine lokale Fibrosierung resultiert, die mit der Zeit ernste Komplikationen wie Stenosierung und Verkalkung, aber auch Inkompetenz der Segel einleiten kann.

Bei der Geburt ist die bikuspidale Aortenklappe offenbar in ihrer Funktion ungestört, oftmals auch noch in hohem Alter (13). Warum in über der Hälfte der Fälle mit Fibrosierung der Segel zu rechnen ist mit schließlicher Stenosierung und Verkalkung beim älteren Patienten bleibt weitgehend unklar, ebenso wie die Neigung zu Schlußunfähigkeit und der sich bei etwa 25 % entwickelnden bakteriellen Endokarditis (11, 22).

Die bikuspidale Aortenklappe verdient auch deshalb diagnostisches Interesse, weil sie die häufigste Ursache für eine isolierte valvuläre Aortenstenose im Erwachsenenalter darstellt (4, 5, 13, 14, 15, 16) und in etwa der Hälfte der Fälle mit einer Aortenisthmusstenose kombiniert ist (1, 7, 13, 17, 19, 20).

ERGEBNISSE IM VERGLEICH ZUR LITERATUR

Zwei Autoren beschäftigten sich bisher in eigenen Studien mit der echokardiographischen Diagnostik der bikuspiden Aortenklappen:

Nanda, dessen Arbeit aus dem Jahre 1974 (11) man als grundlegend bezeichnen darf, und Radford (12), der auf der Basis der von Nanda entwickelten diagnostischen Kriterien dessen Ergebnisse weitgehend bestätigte.

Nanda (11) beschreibt 21 Fälle (17 männliche und 4 weibliche Patienten) im Alter von 4 bis 25 Jahren, im Durchschnitt 12 Jahre alt. 12 Patienten wurden nach der Untersuchung einer Operation der Aortenklappe unterzogen, 16 Gesunde wurden zum Vergleich untersucht.

Radford (12) beschreibt die Befunde von 89 Patienten im Alter von 3 Wochen bis zu 27 Jahren, hiervon 14 mit einer normalen trikuspiden Aortenklappe als Kontrollgruppe.

Für die vorliegende Arbeit wurden 85 Patienten untersucht, hiervon 20 herzgesunde (7 Knaben und 13 Mädchen, Durchschnittsalter 9 Jahre und 3 Monate), 19 operierte Patienten mit bewiesenen bikuspiden Aortenklappen (16 Buben und 3 Mädchen), weiter 31 Kinder mit Aortenisthmusstenosen und 8 Elternpaare von Kindern mit bikuspiden Aortenklappen.

Das Patientengut der Gruppe 1 und 2 ist dem der beiden genannten Studien sowohl von der Altersstruktur als auch von der Geschlechtsverteilung her sehr ähnlich, eine wichtige Voraussetzung für den direkten Vergleich.

Als Grundlage für die Untersuchungen dienten die Befunde, welche an

den 20 herzgesunden Kindern der ersten Gruppe erhoben wurden. Erwartungsgemäß fand sich bei diesen normalen Kindern ein EI von 1,0 bis 1,17, im Mittel 1,07, was einem symmetrischen Klappenschluß bei nur sehr geringer Streubreite entspricht. Sowohl Nanda als auch Radford haben ähnliche Ergebnisse erzielt (EI 1,0 bis 1,25).

Bei 19 an einer bikuspiden Aortenklappe operierten Kindern lag der EI dagegen zwischen 1,08 und 3,38 (s. Abb. 2 und 3).

Während Radford (12) schon einen EI von 1,3 und darüber für diagnostisch hält, wurde für die vorliegende Arbeit der Grenzwert bei 1,5 nach Nanda (11) angenommen. 3 Patienten aus Gruppe 2 lagen unter diesem Wert, was einem Prozentsatz von 15,8 entspricht.

Nanda erreicht höhere EI-Werte zwischen 1,5 und 5,6, Radford liegt bei 74 % seiner Patienten über 1,3.

Die beiden prae- und postoperativ echokardiographisch untersuchten Patienten hatten einen EI von 2,0 und 3,67 bzw. 1,78 und 1,56 jeweils prae- und postoperativ, während Nanda bei 4 Fällen gleicher Art keine signifikanten Unterschiede feststellen konnte (s. a. Abb. 2).

Diastolische Klappenschlußechos waren 8 mal nach anterior und 11 mal nach posterior verschoben, typische multiple frühdiastolische Echos wurden 15 mal gefunden, einmal lediglich ein einzelnes Echo und einmal zwei dicht nebeneinanderliegende Echolinien (s. Abb. 2, 10, 14 und 15). Multiple diastolische Echos fand Nanda (11) bei 11 Patienten trotz fehlender Hinweise auf valvuläre Kalzifizierung. Die Ursache hierfür sieht er in dem oben erwähnten anatomisch überschüssigen Gewebe der freien Klappenränder, welche normalerweise bei bikuspiden Aortenklappen verdickt sind.

Echokardiographische Hinweise auf eine Aorteninsuffizienz ergaben sich bei 15 von 19 an einer bikuspiden Aortenklappe operierten Patienten (= 79 %). 11 mal wurden Oszillationen beider Segel gefunden, 3 mal nur des anterioren, hiervon eines bei negativem Auskultationsbefund. (s. Abb. 11 und 12) In einem weiteren Fall war der Befund nicht eindeutig, weil eine zusätzliche Mitralstenose vorlag. In zwei Fällen zeigte sich eine Oszillation des linksventrikulären Randes des interventrikulären Septums.

Die echokardiographische Untersuchung zeigt eine ausgezeichnete Korrelation zum klinischen Befund: Bei Oszillation eines oder beider Mitralsegel bzw. des interventrikulären Septums lag mit einer Ausnahme auch klinisch eine Aorteninsuffizienz vor. Bei 3 Patienten bestand echokardiographisch kein Hinweis auf eine Aorteninsuffizienz, auch der Auskultationsbefund war hier negativ.

Zum Nachweis der Aorteninsuffizienz erwies sich bei der vorliegenden Untersuchung die A-Mode als besser geeignet, die M-Mode dagegen nur bei Registrierung mit hoher Geschwindigkeit als brauchbar (s. Abb. 11 und 12).

Scovil (17) fand ebenfalls bei 5 von insgesamt 36 Patienten mit bikuspiden Aortenklappen ein diastolisches Flattern der Mitralsegel als sicheren Hinweis auf eine Aortenklappeninsuffizienz.

Die 31 Kinder der Gruppe 3 mit angiokardiographisch gesicherten Aortenisthmusstenosen wurden echokardiographisch nachuntersucht, um die Häufigkeit einer Kombination des Vitiums mit bikuspiden Aortenklappen nachzuweisen. Die Gruppe bestand aus 20 Knaben und 9 Mädchen mit einem Durchschnittsalter von 10 Jahren und 10 Monaten. Es liegt bisher erst eine echokardiographische Studie (17) zu dieser Frage-

stellung vor, in welcher 36 Patienten im Alter von 4 bis 36 Jahren mit bewiesener Aortenisthmusstenose untersucht wurden. Scovil (17) fand bei 53 % bikuspidale Aortenklappen, bei weiteren 11 % eine IHSS und bei 5,6 % einen Mitralklappenprolaps.

Diese Ergebnisse stimmen sehr gut mit den vorliegenden überein, welche bei 48 % der Aortenisthmusstenosen zusätzlich bikuspidale Aortenklappen aufdeckte, weiter bei 6 % eine Mitralklappenstenose und bei 10 % eine Aorteninsuffizienz.

Die vierte Gruppe, in welcher die Elternpaare von 8 Kindern mit bikuspidalen Aortenklappen untersucht wurden, ergänzt die Studie und dient der Frage nach der Vererblichkeit dieser Läsion. Es zeigte sich in keinem Fall bei einem Elternteil eine bikuspidale Aortenklappe, eine Vererbbarkeit zumindest in der ersten Generation scheint demnach nicht vorzuliegen.

In der Literatur findet sich bisher kein Hinweis auf eine vergleichbare Untersuchung, so daß weitere Aussagen nicht möglich sind.

6. ZUSAMMENFASSUNG

Die vorliegende Studie zur echokardiographischen Diagnostik bikuspidaler Aortenklappen wurde durchgeführt, weil sich in der zur Zeit verfügbaren Literatur nur insgesamt drei Arbeiten (11, 12, 17) speziell mit diesem Thema beschäftigen.

Es sollte untersucht werden, ob die Echokardiographie eine brauchbare Methode zur Diagnostik dieser Läsion darstellt, weiter sollte das Krankheitsbild unter klinischen und pathologischen Gesichtspunkten erörtert werden.

Insgesamt wurden 85 Patienten in der Kinderkardiologischen Ambulanz des Deutschen Herzzentrums München, Direktor Prof. Dr. med. Bühlmeyer, ausführlich echokardiographisch untersucht.

Die wichtigste Gruppe umfaßte 19 Kinder, bei denen eine durch schriftlichen Operationsbericht diagnostisch einwandfrei gesicherte bikuspidale Aortenklappe kommissurotomiert worden war.

Als Vergleichsgruppe diente ein Untersuchungsgut von 20 herzgesunden Kindern, eine weitere Gruppe von 31 Patienten mit der Diagnose Aortenisthmusstenose wurde in die Studie mit aufgenommen, um die Frage nach der Häufigkeit einer Assoziation der beiden Läsionen zu klären.

Mit einer vierten Gruppe, 8 Elternpaaren von Kindern mit bikuspidalen Aortenklappen, wurde, soweit bekannt erstmals, der Frage nach der Vererbbarkeit dieser angeborenen Mißbildung nachgegangen.

Die Ergebnisse der Studie lassen sich wie folgt zusammenfassen:

Mit Hilfe der kombinierten ein- und zweidimensionalen Echokardiogra-

phie wird die diagnostische Sicherheit in der Erkennung bikuspiden Aortenklappen erhöht, zusätzlich ist eine Einschätzung ihrer wesentlichen Komplikationen wie Stenosierung oder Insuffizienz möglich.

Die Methode scheint brauchbar zur Frühdiagnose einer Aorteninsuffizienz bei noch negativem Auskultationsbefund. Sie ermöglicht wegen fehlender Risiken häufigere Untersuchungen und erlaubt somit nach einiger Zeit Aussagen über den natürlichen und komplizierten Verlauf dieser Läsion.

Wichtigstes diagnostisches Kriterium ist der sog. Exzentrizitätsindex, abgekürzt EI, welcher sich ergibt aus dem Quotienten des Aorteninnenwandradius zur Entfernung des randständigsten frühdiastolischen Klappenschlußechos von der Aorteninnenwand. Er ist bei genau zentralem Klappenschluß 1 und wird umso größer, je weiter exzentrisch dieser liegt.

Als diagnostisch für eine bikuspiden Aortenklappe ist ein EI größer als 1,5 mit entsprechendem zweidimensionalem Schnittbildbefund und multiplen frühdiastolischen Klappenschlußechos. Weitere Kriterien sind ein singuläres, schräg das ganze Aortenlumen durchquerendes, frühdiastolisches Klappenschlußecho in Verbindung mit einer poststenotischen Dilatation der Aorta sowie ein eventueller Nachweis einer Aorteninsuffizienz.

Als assoziierte Läsion einer Aortenisthmusstenose ist die bikuspiden Aortenklappe in etwa der Hälfte der Fälle zu erwarten.

Nach den bisherigen Untersuchungen besteht kein Anhalt für eine Vererbbarkeit dieser Herzerkrankung.

Die Ergebnisse dieser Arbeit wurden wegen ihrer Aktualität auf dem
III. Münchner Echosymposium am 20. bis 21. Oktober 1978 vorgetragen.

7. ABBILDUNGEN

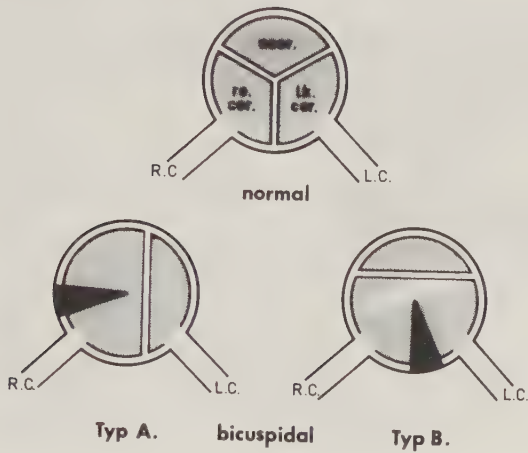


ABBILDUNG 1

Oben: Normale Aortenklappe mit akoronarem, links- und rechtskoronarem Segel

R.C. = rechte Koronararterie

L.C. = linke Koronararterie

Unten: Die zwei Grundtypen einer bikuspidalen Aortenklappe. Die dunklen Dreiecke stellen die Position der Raphe dar.

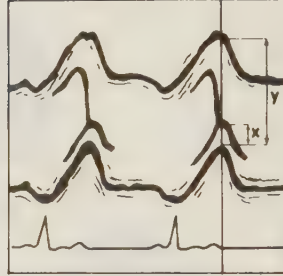
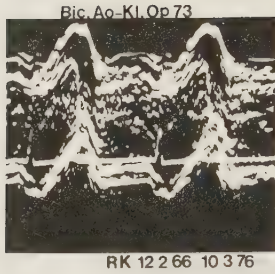


ABBILDUNG 2

Exzentrizitätsindex (EI) nach Nanda und seine Berechnung nach der Formel

$$EI = 1/2 y : x$$

Auch postoperativ hat sich an der Asymmetrie der Klappensegel und somit am entsprechend verlagerten diastolischen Klappenschlußecho nichts geändert.

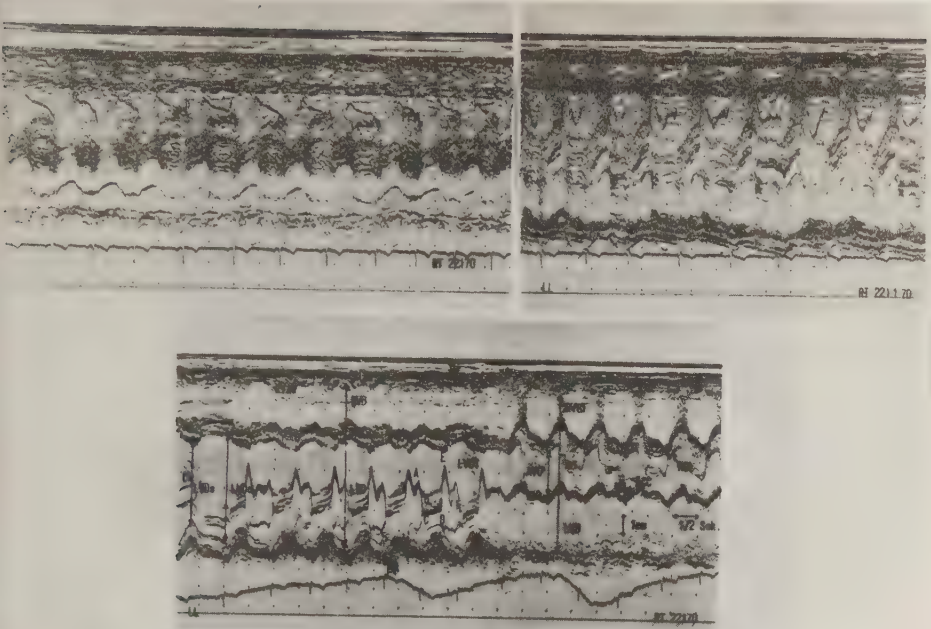


ABBILDUNG 3

unten: Der Schallkopf wird langsam von der Aortenwurzel (rechte Bildhälfte) über die Mitralklappe bis zur Herzspitze (linke Bildhälfte) geschwenkt (s.a. Abb. 4, 5 und 6). In der Aortenwurzel (AO) wird die kastenähnliche Konfiguration der Aortensegel während der Systole sichtbar. Frühsystolisch kann die Aortenklappenöffnung (AVO) gemessen werden.

Am linken Bildrand sind dicht oberhalb der linksventrikulären Hinterwand die Echolinien der Chordae tendineae (CH) dargestellt.

Am rechten Bildrand wird die Punktemarkierung zur Ausmessung des Echokardiogramms illustriert:

ventrikularer Abstand zweier Punkte = 1 cm,
horizontaler Abstand zweier Punkte = 1/2 Sekunde

oben links: Bewegungsablauf des posterioren Pulmonalsegels
oben rechts: Darstellung des anterioren Trikuspidalsegels

Abkürzungen:	RCL	▪	rechtskoronares Segel
	ACL	▪	akoronares Segel
	LCL	▪	linkskoronares Segel
	AVTL	▪	vorderes Trikuspidalsegel
	AMVL	▪	vorderes Mitralsegel
	PMVL	▪	hinteres Mitralsegel
	CH	=	Chordae tendineae
	AO	▪	Aorta ascendens
	AVO	=	Aortenklappenöffnung
	E	=	Endokard
	EP	=	Epiperikard
	IVS	=	interventrikuläres Septum
	LA	=	linker Vorhof
	LAD	=	linksatrialer Durchmesser
	LV	▪	linker Ventrikel
	LVD	▪	linksventrikulärer Durchmesser
	LVDs	▪	systolischer linksventrikulärer Durchmesser
	LVDd	▪	diastolischer linksventrikulärer Durchmesser
	LVPW	▪	linksventrikulärer Hinterwand
	RV	▪	rechter Ventrikel
	RVAV	▪	rechtsventrikuläre Vorderwand
	RVOT	▪	rechtsventrikulärer Ausflußtrakt
	PA	▪	Pulmonalarterienstamm
	PPVL	▪	posteriores Pulmonalklappensegel
	TW	▪	Thoraxvorderwand

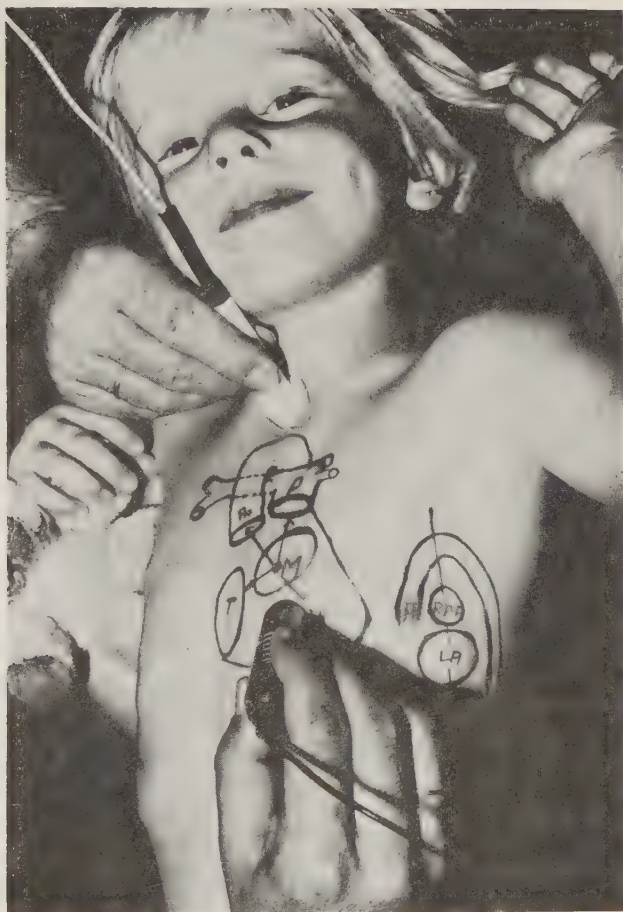


ABBILDUNG 4

M-Mode-Untersuchungstechnik

Der linke Schallkopf zeigt das präkordiale Vorgehen und, durch Pfeile angedeutet, wie der Schallkopf gekippt werden muß (sweep), um von der Mitralklappe (M) aus die Aorten- (Ao), Pulmonal- (P) und Trikuspidalklappe (T) zu erreichen.

Der rechte Schallkopf zeigt die suprasternale Untersuchungstechnik und, auf der linken Thoraxseite aufgezeichnet, die entsprechende Schallstrahlrichtung von kranial nach kaudal: zuerst wird die Aorta ascendens (A) durchschallt, dann die rechte Arteria pulmonalis (RPA) und schließlich der linke Vorhof (LA).

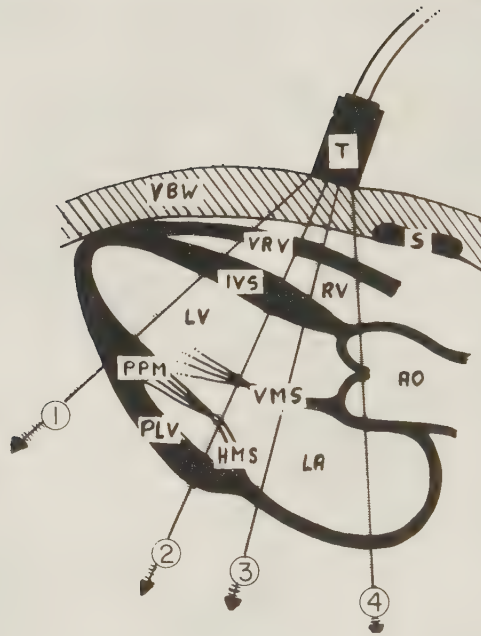


ABBILDUNG 5

Schematische Nacheinander-Darstellung (sweep) der M-Mode-Registrierung verschiedenster Herzstrukturen von Position 1 bis 4

Position 1 entspricht einem herzbasisnahen Schalldurchtritt

Position 2 einem in Höhe der Mitralklappenregel,

Position 3 einem in Höhe des Mitralsringes und

Position 4 einem in Höhe der Aortenwurzel und des linken Vorhofs.

Abkürzungen: VBW = vordere Brustwand

VRV = Vorderwand des rechten Ventrikels

IVS = interventrikuläres Septum

RV = rechter Ventrikel

AO = Aorta

VMS = vorderes Mitralsegel

HMS = hinteres Mitralsegel

PLV = posteriore linksventrikuläre Wand

PPM = posteriorer Papillarmuskel

LA = linkes Atrium

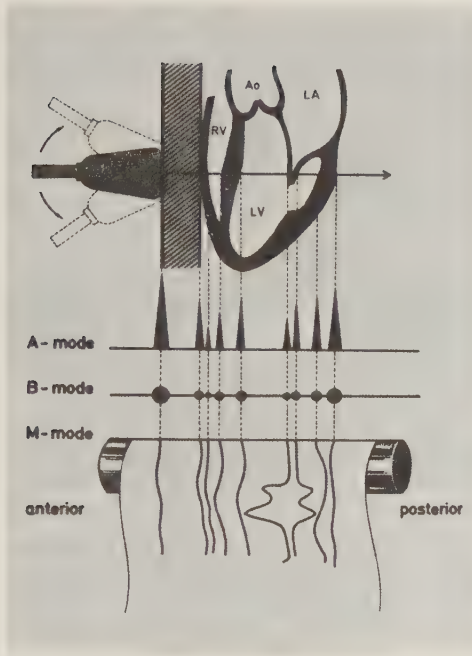


ABBILDUNG 6

Umwandlung der nacheinander in Pfeilrichtung vom Ultraschallstrahl getroffenen Herzstrukturen von der A- über die B- in die M- (Time-Motion) -Modulation

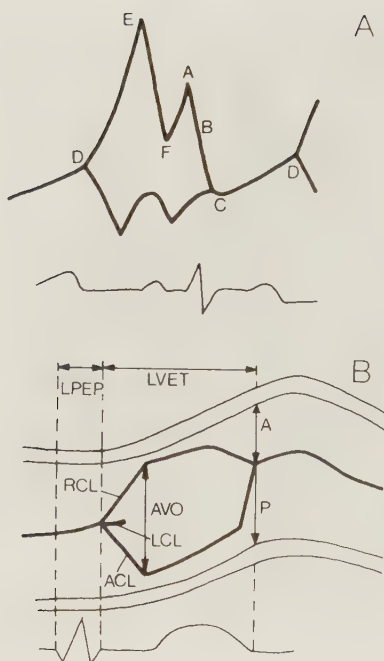


ABBILDUNG 7

Schematische Darstellung des Bewegungsablaufs der Mitralklappe (A) und Aortenklappe (B) während des gesamten Herzzyklus sowie der Berechnung der Aortenklappenöffnung (AVO), der linksventrikulären Präejektionsperiode (LPEP) bzw. Präejektionszeit (LVET) sowie der Aortenklappen-Asymmetrie zu Beginn der Diastole

DIAGRAM OF THE MULTIPLE CRYSTAL
ECHOCARDIOGRAPHIC SYSTEM.

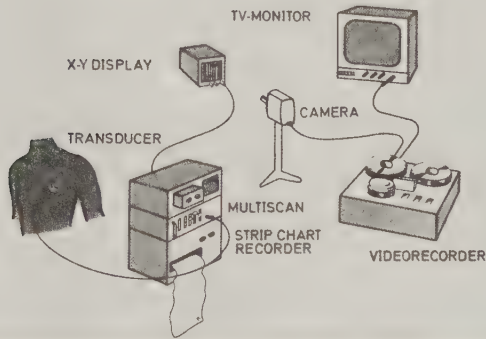


ABBILDUNG 8

Diagramm des zweidimensionalen Echokardiographieräts der Fa. Organon (ECHO-cardio-VISOR 03) mit Papierschreiber (strip chart recorder) und der Möglichkeit der Bildaufzeichnung und -wiedergabe über eine Kamera bzw. einen Videorecorder

ABBILDUNG 9

Zweidimensionale Schnittbilduntersuchung in den 4 Standardpositionen

Position 1: Das obere Transducerende liegt an der linken kostosternalen Grenze, sein unteres etwa 30° von der Sternumlängsachse entfernt.

Dies entspricht etwa dem Verlauf des aortoapikalen Sweep der Einzelementtechnik (s. a. Abb. 5 und 6).

Position 2: Der Transducer liegt horizontal im dritten oder vierten Interkostalraum (ICR) links parasternal auf. Sein oberes Ende weist zur rechten Patientenseite hin.

Position 3: Das obere Ende weist zur linken Schulter, sein unteres liegt im 3. ICR links am linken Sternalrand auf.

Position 4: Der Transducer liegt im 2. ICR links parasternal und weist mit seinem oberen Ende zur rechten Patientenseite

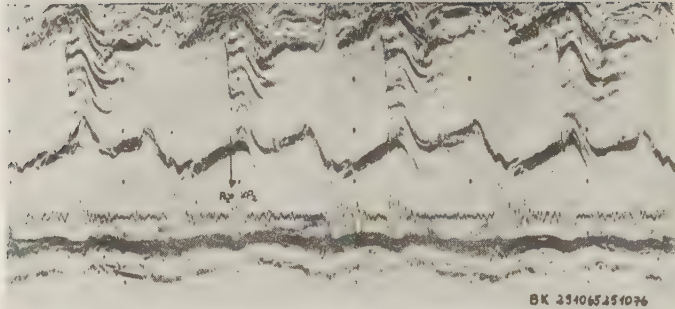


ABBILDUNG 10

Typische M-Mode-Registrierung einer bikuspiden Aortenklappe mit asymmetrisch verlagerten, multiplen diastolischen Aortenklappenschlußechos.

Starke Vergrößerung des Bildes, so daß lediglich die Aortenwurzel mit -klappe dargestellt werden.

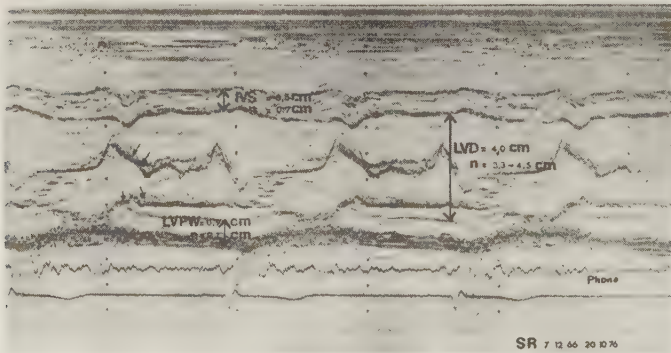


ABBILDUNG 11

Nachweis von hochfrequenten Oszillationen beider Mitralsegel (siehe Pfeile) bei hoher Schreibgeschwindigkeit (100 mm/sek)

Synchrone Elektro- und Phonokardiogrammregistrierung

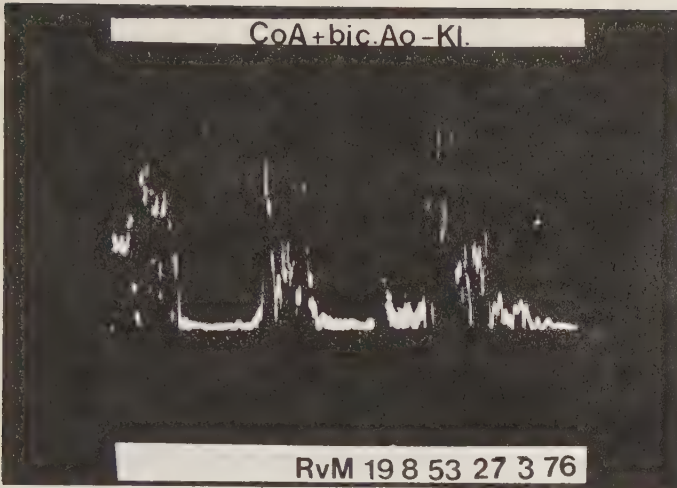


ABBILDUNG 12

A-Mode-Registrierung einer Aorteninsuffizienz bei Aortenisthmusstenose in Kombination mit einer bikuspiden Aortenklappe
 "Tannenbaumphänomen" durch hochfrequente Oszillationen des vorderen Mitralsegels



ABBILDUNG 13

Zweidimensionales Schnittbild eines Patienten mit bikuspidaler Aortenklappe in Position 1 und 4 mit schematischen Umrißzeichnungen

Im Längsschnitt (Position 1) gut erkennbare Segelasymmetrie, Dilatation der Aortenwurzel mit Verminderung des Winkels zwischen Aorten-vorderwand und interventrikulärem Septum, wodurch die Aortenklappen-ebene entsprechend gekippt wird.

In Position 4 ist der nach posterior verlagerte Klappenschluß gut erkennbar, die Aortenwurzel wird nahezu kreisrund dargestellt entsprechend dem horizontalen Querschnitt.

ABBILDUNG 14

Beispiel für einen sog. "Multielement Sweep", d.h. von der Aortenklappe aus (linke Bildseite) wird manuell das zweidimensionale Schnittbild für 5 Einzelemente nacheinander kranialwärts segmentiert (siehe Pfeile, welche den Umschaltungen entsprechen).

Sehr gut erkennbar ist, daß die Aortenwurzel im Sinne einer erheblichen Dilatation sich nach anterior vergrößert, während die Größe des linken Atriums konstant bleibt.

ABBILDUNG 15

Beispiel für einen sog. "Multielement Sweep" bei bikuspidaler Aortenklappe

Bei Anwendung derselben Technik wie in Abb.14 wird aber von der Aortenklappe ausgehend kaudalwärts segmentiert (Umschaltpunkte siehe Pfeile). Die typischen echokardiographischen Kriterien einer bikuspidalen Aortenklappe (asymmetrischer Klappenschluß, multiple diastolische Klappenschlußechos) sind gut erkennbar. Infolge der Kippung der Aortenklappenbbene kommt es zu einer simultanen Darstellung von Aortensegelteilen und anteriorem Mitralsegel.

8. LITERATURNACHWEIS

- (1) BECKER A.E. et al.:
Anomalies associated with coarctation of aorta.
Particular reference to infancy
Circulation 41: 1067-1075, 1970
- (2) CAMPBELL M.:
Calcific aortic stenosis and congenital bicuspid
aortic valves
British Heart Journal 30: 606-616, 1968
- (3) EDLER, J.: Mitral valve function studied by the ultrasound echo
method. In: Diagnostic ultrasound
New York 1966
- (4) EDWARDS J.E.:
The congenital bicuspid aortic valve
Circulation 23: 485-488, 1961
- (5) EDWARDS J.E.:
Calcific aortic stenosis; Pathologic features
Proc. Mayo Clin. 36: 444, 1961
- (6) EDWARDS J.E.:
On the etiology of calcific aortic stenosis
Circulation 26: 817-818, 1962
- (7) EDWARDS J.E.:
Congenital heart disease. Correlation of pathologic
anatomy and angiocardiology
Philadelphia W. B. Saunders 1965, p. 684
- (8) FEIGENBAUM H.:
Echocardiography
Lea & Febinger, Philadelphia 1972, p. 5-24
- (9) HANRATH P. et al.:
Klinische Anwendung der Echokardiographie
Dtsch. Med. Wschr. 14: 768-771, 1975
- (10) HIGGINS B.H., WEXLER, L.:
Reversal of dominance of the coronary arterial sys-
tem in isolated aortic stenosis and bicuspid aortic
valve
Circulation 52: 292-296, 1975

- (11) NANDA N. C. et al. :
Echocardiographic recognition of the congenital bicuspid aortic valve
Circulation 49: 870-875, 1974
- (12) RADFORD D. J. et al. :
Echocardiographic assessment of bicuspid aortic valves: Angiographic and pathological correlates
Circulation 53: 80-85, 1976
- (13) ROBERTS W. C., ELLIOT L. P. :
Lesions complicating the congenitally bicuspid aortic valve. Anatomic and radiographic features.
Radiologic Clinics of North America, Vol. VI, No. 3: 409-421, 1968
- (14) ROBERTS W. C. :
The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases.
The American Journal of Cardiology 26: 72-83, 1970
- (15) ROBERTS W. C. :
The structure of the aortic valve in clinically isolated aortic stenosis.
Circulation 42: 91-97, 1970
- (16) ROBERTS W. C. :
Anatomically isolated aortic valvular disease. The case against its being of rheumatic etiology.
American Journal of Medicine 49: 151, 1970
- (17) SCOVIL J. A. et al. :
Echocardiographic studies of abnormalities associated with coarctation of the aorta.
Circulation 53: 953-956, 1976
- (18) SIMON A. L., REIS R. L. :
The angiographic features of bicuspid and unicommissural aortic stenosis.
The American Journal of Cardiology 28: 353-358, 1971

- (19) SMITH D.E., MATTHEWS M.B.:
Aortic valvular stenosis with coarctation of the
aorta. With special reference to the development
of aortic stenosis upon congenital bicuspid valves.
British Heart Journal 17: 198-206, 1955
- (20) TAWES R.L. et al.:
Congenital bicuspid aortic valves associated with
coarctation of the aorta in children.
British Heart Journal 31: 127, 1969
- (21) WALLER, B.F.:
Bicuspid aortic valve. Comparison of congenital
and acquired types.
Circulation 48: 1140-1150, 1973
- (22) WOOD P.: In: Disease of the heart and circulation ed 3
Philadelphia, Lippincott 1968, p. 390

9. LEBENSLAUF

Am 15. August 1947 wurde ich in Rain am Lech geboren. Dort besuchte ich fünf Jahre die Volksschule und trat im September 1958 an das Gymnasium in Neuburg an der Donau über. Nach der vierten Klasse, im September 1962, wechselte ich zum Gymnasium Donauwörth, wo ich im Juli 1968 die Reifeprüfung ablegte.

Nach dem Abitur wurde ich für achtzehn Monate zur Bundeswehr eingezogen.

Im Anschluß an den Grundwehrdienst war ich vom April bis zum Oktober 1970 in der Apotheke am Schloß, Neuburg, als Apothekenpraktikant beschäftigt.

Zum Wintersemester 1970 erhielt ich die Zulassung zum Medizinstudium an der Universität München.

Nach dem Vorphysikum im Frühjahr 1971 und dem Physikum im Frühjahr 1973 legte ich dort im Sommer 1977 mein Staatsexamen in Medizin ab.

Von Oktober 1977 bis November 1978 war ich am Kreiskrankenhaus Donauwörth als Medizinalassistent beschäftigt, im Dezember 1978 als Assistenzarzt.

Seit Januar 1979 bin ich Assistenzarzt an der Hautklinik Augsburg.

